

Paciente con polineuropatía, eosinofilia y asma

Patient with polyneuropathy, eosinophilia and asthma

Francisco J. Godoy Ochoa,* Elsie Toledo-González**

RESUMEN. La "vasculitis" denomina un grupo de enfermedades clínicamente heterogeneas pero con un sustrato histológico común: la presencia de un infiltrado inflamatorio en la pared de los vasos sanguíneos. Se dice que las vasculitis constituyen uno de los más complejos capítulos de la patología médica y que su complejidad deriva entre muchas otras cosas de la rareza de los casos, nomenclatura, etc. Aquí describimos un caso de un paciente masculino que se presentó con los hallazgos clásicos del Síndrome de Churg-Strauss. Este es el primer caso registrado en la literatura médica hondureña.

Palabras Clave: Vasculitis. Síndrome de Churg-Strauss.

ASBTRACT. The term "vasculitis" has been used to designate a group of diseases with heterogeneous clinical features, but sharing a common histological pattern: presence of an inflammatory infiltrate in the walls of blood vessels. It has been considered that vasculitis is such a complex subject in medicine and its complexity is related among many things to rarity of cases, nomenclature, etc. Here we report the case of a male patient with classical findings of Churg - Strauss Syndrome. This is the first case reported in the Honduran medical literature.

Keywords: Vasculitis. Churg-Strauss Syndrome.

INTRODUCCION

La asociación de asma, eosinofilia, vasculitis y granulomas extravasculares fue llamada angéitis alérgica y granulomatosis por Churg y Strauss en 1951. Estos autores consideraron los factores alérgicos importantes en el desarrollo de esta enfermedad. Esta vasculitis es rara y no se conocen estudios epidemiológicos. La edad de presentación varía de 15 a 70 años, con una media de 38 años, y la relación masculino: femenino es de 2:1.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino, de 48 años de edad, agricultor, procedente de El Paraíso, sin antecedentes patológicos de interés. Con historia de un año de evolución de asma bronquial tratada con broncodilatadores y posteriormente, debido a los episodios repetitivos y severos de broncoespasmo, con esteroides. En los dos meses antes de la evaluación, se agregó fiebre, subjetivamente alta, decaimiento, hiporexia y dolor quemante en guante y calcetín cortos en manos y pies, respectivamente, más acentuada en la pierna izquierda, que se extendía hasta el tercio proximal de la misma. El cuadro se acompañaba de debilidad muscular en los miembros inferiores más acentuada en la pierna izquierda, y desde 15 días antes de la evaluación permanece postrado. Negó lesiones dermatológicas, trastornos gastrointestinales y exposición a tóxicos.

Al examen físico, el paciente lucía en mal estado general, crónicamente enfermo, quejumbroso. Se demostraron los

* Internista Reumatólogo. Servicio de Reumatología, Hospital Escuela Tegucigalpa.

** Médico General.

Dirigir correspondencia a: fjochoa@mail.hondutel.net

siguientes signos vitales: presión arterial 140/80 mm Hg, frecuencia cardíaca 66 por minuto y frecuencia respiratoria 16 por minuto.

No se encontraron anormalidades en cabeza, cuello, corazón y abdomen. En pulmones se auscultó sibilancias bilaterales inspiratorias y expiratorias. En la evaluación neurológica se encontró funciones corticales superiores y pares craneales normales, fuerza muscular fue valorada en 4/5 en los miembros superiores; miembros inferiores, cadera derecha flexores: 3/5, cadera izquierda flexores: 3/5; pies: flexor dorsal pie derecho 2/5, flexor dorsal pie izquierdo: 0/5; extensor plantar pie derecho 2/5, extensor plantar pie izquierdo: 0/5. Sensibilidad al dolor y la temperatura estaba reducida hasta el tercio medio de las piernas; reflejos bicipital y tricipital fueron normales, arreflexia patelar y aquilia, y reflejo plantar indiferente.

Los exámenes de laboratorio demostraron hematocrito 35 vol%, hemoglobina 11.7 g/dl, glóbulos blancos 48,000 cél/ul, neutrófilos 10%, eosinófilos 48%, linfocitos 8%, plaquetas 452,000 cel/ul; citoquímica del líquido cefalorraquídeo normal, urea sanguínea y creatinina normales, glicemia 127 mg/dl, CPK 1907 mg/dl (valor normal 25-195) ALT 189 U/l, TGP 140 U/l, bilirrubinas normales, LDH 1748, calcio 8.6 mg/dl; orina cilindros hemáticos, Proteínas +, sangre +++, eritrocitos 13-15 por campo. Velocidad de conducción nerviosa: compatible con neuropatía axonal en miembros superiores y músculos inexcitables en miembros inferiores. Ecocardiograma: ventrículo izquierdo levemente dilatado e hipertrófico y disminución de la contractibilidad especialmente la porción apical, fracción de eyección: 40%, válvulas cardíacas normales, no derrame pericárdico. La radiografía de tórax demostró cardiomegalia grado II, sin signos de insuficiencia cardíaca, en la biopsia muscular se observó una vasculitis necrotizante, con infiltrado eosinofílico, con presencia perivascular de células plasmáticas y monocitos. Basados en todo lo anterior se hizo el diagnóstico de Síndrome de Churg-Strauss. Se inició tratamiento con esteroides y ciclofosfamida obteniendo inmediata mejoría, especialmente del estado general. Después de cuatro meses de tratamiento caminó con 1a ayuda de un bastón. Los niveles de eosinófilos se normalizaron desde el primer mes.

DISCUSIÓN

En 1951, Churg y Strauss informaron de 13 casos de asma severa, fiebre, hipereosinofilia y vasculitis.¹ Los hallazgos anatómopatológicos revelaron infiltración tisular por eosinófilos, vasculitis necrotizante y granulomas extravasculares. Este cuadro clínico contrastó marcadamente con los hallazgos encontrados en 15 casos de Poliarteritis Nodosa (PAN), en quienes asma y eosinofilia no fueron observadas y ninguna biopsia encontró las lesiones granulomatosas. Estos hallazgos sugirieron que la vasculitis de Churg-Strauss (SCS) es una vasculitis distinta de la PAN.

Actualmente los criterios para la clasificación de este síndrome, son los siguientes: asma, la presencia de más de un 10% de eosinófilos en sangre, mononeuropatía o polineuropatía, infiltrados pulmonares transitorios o migratorios, anormalidades de senos paranasales y biopsia donde se observe acumulación extravascular de eosinófilos. La presencia de cuatro o más de estos criterios tiene una sensibilidad de 85% y una especificidad de 99.7% (Ref. 2). Nuestro paciente cumplió con cuatro de estos criterios de clasificación de la vasculitis de Churg-Strauss: asma, polineuropatía, eosinofilia y biopsia positiva. La enfermedad típicamente tiene tres fases, un período prodromico que puede tardar varios años de rinitis, poliposis y asma. La segunda fase incluye eosinofilia e infiltración tisular por eosinófilos con Síndrome de Löffler, neumonía eosinofílica o gastroenteritis eosinofílica. La tercera fase es la vasculitis sistémica. Estas fases pueden aparecer simultáneamente como en este caso, la presencia de fiebre y síntomas constitucionales precede la vasculitis sistémica.³

La detección de los anticuerpos anticitoplasma de los neutrófilos (ANCA) son una prueba diagnóstica en el espectro de las vasculitis, C-ANCA son 99% específicos de la granulomatosis de Wegener, poliarteritis nodosa microscópica y la glomerulonefritis necrotizante primaria y en semilunas. Cohen Tervaert y colaboradores encontraron ANCA en 11 de 13 pacientes con Churg-Strauss;⁴ 10 tuvieron ANCA-antimieloperoxidasa y uno tuvo antiproteínasa-3. O'Donoghue y colaboradores⁵ encontraron anticuerpos antimieloperoxidasa en 5 de 7 pacientes con Churg-Strauss, y Gaskin y colaboradores

encontraron estos anticuerpos en 9 de 14 pacientes con este síndrome.⁶ A nuestro paciente no se le practicó este examen de laboratorio que hubiera servido únicamente para documentar aun más el caso pero no para el diagnóstico.

El tratamiento de esta vasculitis ha sido controvertido pero estudios recientes llevados a cabo por el Grupo Francés para el estudio de las vasculitis, que comenzó en 1980, representa la más grande experiencia en la terapia de la PAN y SCS. Los pacientes fueron aleatoriamente asignados a recibir prednisona y plasmaféresis, sola o en combinación con ciclofosfamida (CYC) diariamente. El estudio en el que incluyeron 71 pacientes fue detenido 3 años después al demostrar una mayor eficacia de la CYC en el control la enfermedad; ocurrieron pocas recaídas también en el grupo que recibió CYC. No hubo diferencias sin embargo, en la tasa de supervivencia que acumula a 10 años a pesar de haber recibido terapia con CYC. Este estudio como otros no son precisos en determinar si debe usarse CYC en todas las instancias.^{7,8} Para responder a esta última interrogante, el mismo grupo después de un análisis univariado y multivariado obtuvo un score de cinco factores. El score integra items que han sido asociados con una mortalidad elevada e incluye un nivel de creatinina 1.58 mg/dl, proteinuria de 1gr/día, afectación del tracto gastrointestinal (definido como sangrado, perforación, infarto o pancreatitis), afectación del sistema nervioso central y cardiomiopatía. Un score de cero fue otorgado cuando ninguno de los 5 factores estuvo presente, un score de 1 cuando un factor estuvo presente y un score de 2 cuando dos y más factores estuvieron presentes. Entre 336 pacientes registrados en un estudio prospectivo, una tasa de mortalidad de 46% a 5 años fue observada en pacientes con un score de 2 o más comparada con una tasa de 12% en pacientes con un score de 0 (Ref.8). Actualmente, la CYC permanece como el único agente citotóxico en el que hay experiencia prospectiva publicadas en el tratamiento de PAN, PAM (poliangeítis microscópica) y SCS; no obstante se necesi-

tan probar otros agentes inmunosupresores como sus indicaciones específicas.^{9,10}

REFERENCIAS

1. Churg J, Strauss L. Allergic granulomatosis; allergic angiitis, and periarteritis nodosa. *AMJ Pathol* 1951;27:227-39.
2. Hunder GG, Arend WP, Bloch DA, *et al.* The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of vasculitis: introduction. *Arthritis Rheum* 1990; 323:812-22.
3. Lanhan JG, Elkon KB, Pusey CD, Hughes GR. Systemic vasculitis with asthma and eosinophilia: A clinical approach to the Churg-Strauss Syndrome. *Medicine (Baltimore)* 1984; 63:65-81.
4. Cohen Tervaert JW, Elema JD, Kallenberg CGM. Clinical and histopathological association of 29KD- ANCA and MPO - ANCA. *APMIS* 1990; 98:(Suppl) 19: 35.
5. O'Donoghue DJ, Nussbaum P, Halbwachs-Mecarelli L, Lesavre P, Noel LH, Guillevin L. Anti-neutrophil cytoplasmic antibodies associated with polyarteritis nodosa, Churg-Strauss syndrome and HIV related systemic. *Vasculitis. Am J Kidney Dis* 1991;18:208.
6. Gaskin G, Ryan JJ, Rees AJ, Pusey CD. Antimyeloperoxidase antibodies in vasculitis: relationship to ANCA and clinical diagnostic. *APMIS* 1990;98 Suppl :19:33.
7. Guillevin L, Jarrousse B, Lok C, F, Jais JP, Le Thi Huong Du D, *et al.*, and the Cooperative Study Group for Polyarteritis Nodosa. Longterm followup after treatment of polyarteritis nodosa and Churg-Strauss angitis with comparison of steroids, plasma exchange and cyclophosphamida to steroids and plasma exchange: a prospective randomized trial of 71 patients. *J Rheumatol* 1991; 18:567-74.
8. Guillevin L, Lhote F, Gayraud M, Cohen P, Jarrousse B, Lortholary O, *et al.* Prognostic factors in polyarteritis nodosa and Churg - Strauss syndrome: a prospective study in 342 patients. *Medicine (Baltimore)* 1996;75: 17-28.
9. Guillevin L, Lhote F, Jarrousse B, Fain O. Treatment of polyarteritis nodosa and Churg - Strauss syndrome: a meta - analysis of 3 prospective controlled trials including 182 patients over 12 years. *Ann Med Interne (Paris)* 1992; 143:405-16.
10. Gayraud M, Guillevin L, Cohen P, Lhote F, Cacoub P, Deblois P, *et al.* Treatment of good-prognosis polyarteritis nodosa and Churg-Strauss Syndrome comparison of steroids and oral or pulse cyclophosphamida in 25 patients. *Br J Rheumatol* 1997; 36:1290-7.